



Revista Portuguesa  
de

# irurgia

II Série • N.º 18 • Outubro 2011

ISSN 1646-6918

Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Cirurgia

# Hemangioma Esplénico no Adulto e Síndrome de Kasabach-Merritt

## CASO CLÍNICO

*Pinto N., Sousa R., Oliveira A., Lisboa C.*

Hospital de São Teotónio E.P.E. Viseu – Serviço de Cirurgia 2 Directora: Dra. Maria Clara Sampaio Pinto Lisboa

### RESUMO

A síndrome de Kasabach Merritt é uma doença rara, característica das idades juvenis, que cursa como uma associação entre hemangioma capilar e trombocitopenia. Apresentamos um caso raro de um doente de 65 anos do sexo masculino, seguido em consulta externa de hematologia por massa abdominal, coagulopatia e trombocitopenia. A investigação clínica revelou a existência de um volumoso hemangioma ocupando a quase totalidade do parênquima esplénico. Foi submetido a esplenectomia total, verificando se a subsequente correcção da trombocitopenia. Apresenta-se este caso pela raridade da associação entre hemangioma cavernoso esplénico e esta síndrome, salientando o contributo da terapêutica cirúrgica e a documentação iconográfica recolhida.

**Palavras chave:** hemangioma; neoplasia esplénica; síndrome de Kasabach Merritt, esplenectomia.

### ABSTRACT

The Kasabach Merritt syndrome is a rare disease that is characteristic of youth ages, that counts as an association of capillary hemangioma and thrombocytopenia. We present a rare case of a 65 years old male patient, followed in outpatient hematology clinic for abdominal mass, thrombocytopenia and coagulopathy. Clinical research has revealed a large hemangioma occupying almost the entire splenic parenchyma. He underwent total splenectomy, checking the subsequent correction of thrombocytopenia. We present this case because of the rarity of the association between splenic cavernous hemangioma and this syndrome, emphasizing the contribution of surgical treatment and iconographic documentation collected.

**Keywords:** hemangioma; splenic neoplasm; Kasabach Merritt syndrome, splenectomy.

### INTRODUÇÃO

A síndrome de Kasabach Merritt é uma doença rara, características das idades juvenis que cursa como uma associação entre hemangioma capilar e trombocitopenia. Descrita pela primeira vez por dois pediatras Haig Haigouni Kasabach e Katharine Krom Merritt em 1940 (1), está geralmente associada a hemangiomas tuberosos extensos localizados nos membros, tronco ou visceras, que evoluem rapidamente no primeiro ano de vida e se acompanham de equimoses e petéquias corporais (1,4). A trombocitopenia está associada ao sequestro das plaquetas no interior da malforma-

ção vascular (4). A instalação do quadro pode ocorrer durante o processo de crescimento do hemangioma ou, mais tardiamente, associada à contusão da lesão. O diagnóstico sendo clínico, imagiológico e laboratorial, implica uma contagem plaquetar geralmente abaixo de

40.000. Embora classicamente as crianças com grandes hemangiomas fossem consideradas como elementos de risco para o desenvolvimento desta complicação, a síndrome de Kasabach Merritt é agora conhecida por estar associada a dois outros tipos de tumores vasculares: o hemangioendotelioma kaposiforme e o hemangioma cavernoso gigante (5).



O objectivo deste trabalho é apresentar o relato de um caso clínico de um doente de 65 anos do sexo masculino, seguido em consulta externa de hematologia por trombocitopenia cuja investigação clínica revelou a existência de um volumoso hemangioma esplénico associado à síndrome de Kasabach Merritt. O doente foi submetido a esplenectomia electiva com pronta normalização do valor plaquetar.

## CASO CLÍNICO

Homen de 65 anos, raça caucasiana, casado, tipo-grafo, seguido em consulta externa de hematologia por trombocitopenia detectada em exames de rotina junto do seu médico assistente. Referia um desconforto abdominal ligeiro junto ao hipocôndrio esquerdo e enfartamento com cerca de 6 meses de evolução. A dor era constante, sem irradiação e sem factor precipitante ou atenuante. Não havia outras queixas associadas. Negando astenia, anorexia, emagrecimento, traumatismos prévios e não apresentando outras queixas à revisão de sistemas.

Tinha antecedentes de hérnia do hiato, doença ulcerosa péptica, dislipidémia e hiperplasia prostática estando medicado diariamente com 0,4mg de tansulosina.

Objectivamente apresentava um bom estado geral, realçava se uma dor ligeira à palpação do hipocôndrio esquerdo com um baço palpável mas sem evidência de ascite ou hepatomegalia, sem lesões cutâneas ou linfadenopatias associadas. O exame neurológico era normal e não apresentava outras alterações ao exame geral.

Analicamente apresentava uma trombocitopenia  $37.0 \times 10^9/L$  com uma hemoglobina normal (13.9g/dL), leucócitos normais ( $6.1 \times 10^9/L$ ). O esfregaço morfológico de sangue periférico revelava raros agregados plaquetares. O estudo da coagulação com tempo de protrombina era normal assim como os indicadores bioquímicos da função hepática, renal e pancreática. O estudo das proteínas séricas, doenças autoimunes e serologias infecciosas foram normais. No estudo

ecográfico abdominal foi detectada uma volumosa formação nodular esplénica com 18x14x9cm compatível com hemangioma cavernoso do baço. Perante a forte suspeita clínica de sequestro plaquetar com origem esplénica foi completado o estudo com TC e RM abdomino pélvica. (Figura 1). A tomografia helicoidal do abdómen demonstrou uma extensa lesão hipodensa no baço, sem realce na fase arterial e venosa, mostrando um preenchimento centrípeto sugestivo de hemangioma cavernoso.



Figura 1 – Tomografia computadorizada e ressonância magnética revelando volumoso hemangioma do baço.

Foi submetido a esplenectomia electiva podendo verificar-se nos controlos analíticos pos-operatorios e de seguimento a normalização progressiva dos valores plaquetares. Aos 3 e 6 meses após a alta, o doente apresenta-se assintomático, com manutenção dos valores plaquetares normais. (Ver gráfico 1).

O estudo anatomopatológico revelou um baço medindo 210 mm x 150 mm x 100 mm e com peso de 640g. Na Fig. 2 observa-se uma lesão nodular de limites bem definidos com 100 mm de diâmetro, constituída por um tecido esponjoso, congestivo e elástico. Microscópicamente esta lesão é caracterizada



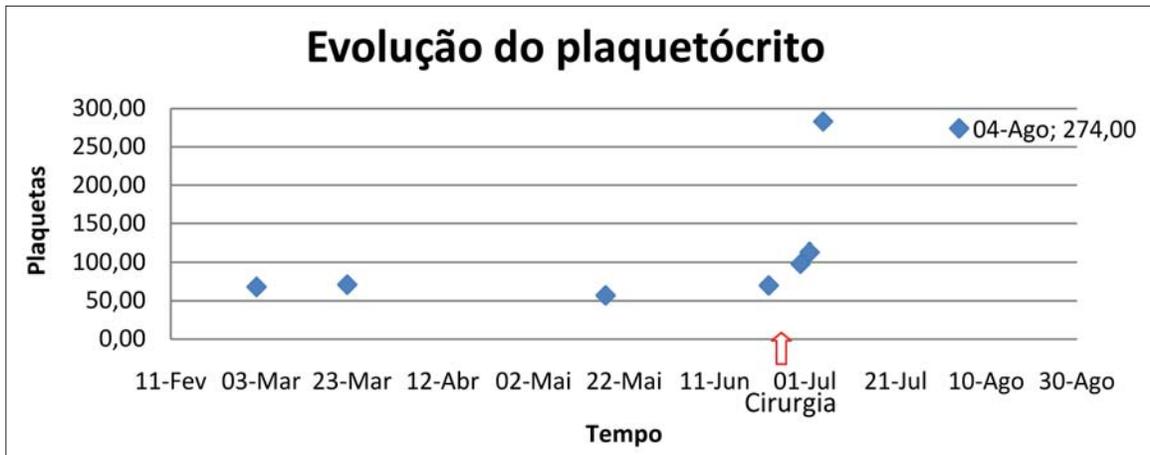


Gráfico 1

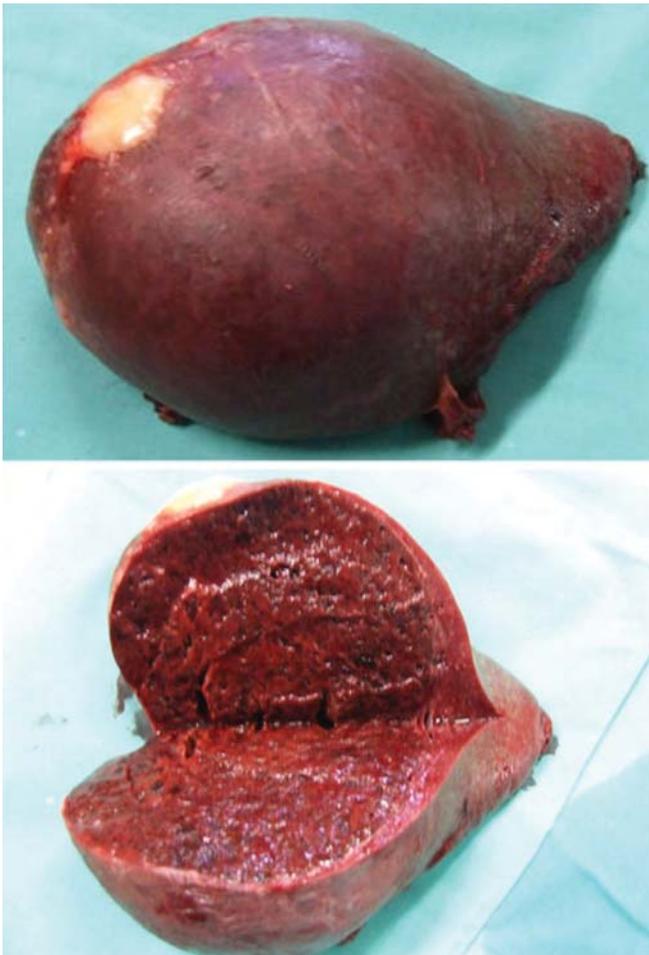


Figura 2 – Fotografia da superfície de corte da lesão esplênica após esplenectomia. Hemangioma ocupando quase a totalidade do parênquima esplênico

pela proliferação de estruturas vasculares de tamanhos variáveis, revestidas por células endoteliais achatadas ou cilíndricas com imunoreatividade para CD D34 e CD31 e rodeadas por células histiocitárias CD68+. O restante parênquima esplênico apresentava hiperplasia da polpa branca. (Fig. 3).

## DISCUSSÃO

Apesar de pouco comum, o hemangioma é o tumor primário mais frequente do baço. Com base em resultados de autópsias apresenta uma incidência global de 0,03 a 14,5%, sendo a maioria dos casos descobertos entre os 21 e 50 anos de idade. (4) Um angioma cavernoso é uma massa não encapsulada de dilatação de canais vasculares revestidos por endotélio e preenchidos com sangue de fluxo lento (1). Podem ser únicos ou múltiplos (hemangiomatose esplênica), ou como parte de uma angiomatose generalizada quando envolvem múltiplos órgãos, principalmente fígado e esqueleto. (2,5) Habitualmente com dimensões inferiores a 2 cm, o hemangioma esplênico gigante é uma entidade rara. Apresenta uma evolução paucisintomática, sendo que a falta de sintomas tem sido atribuída ao crescimento lento do tumor (5).

A apresentação clínica típica da síndrome de Kasabach Merritt caracteriza-se pela presença de hemangio-



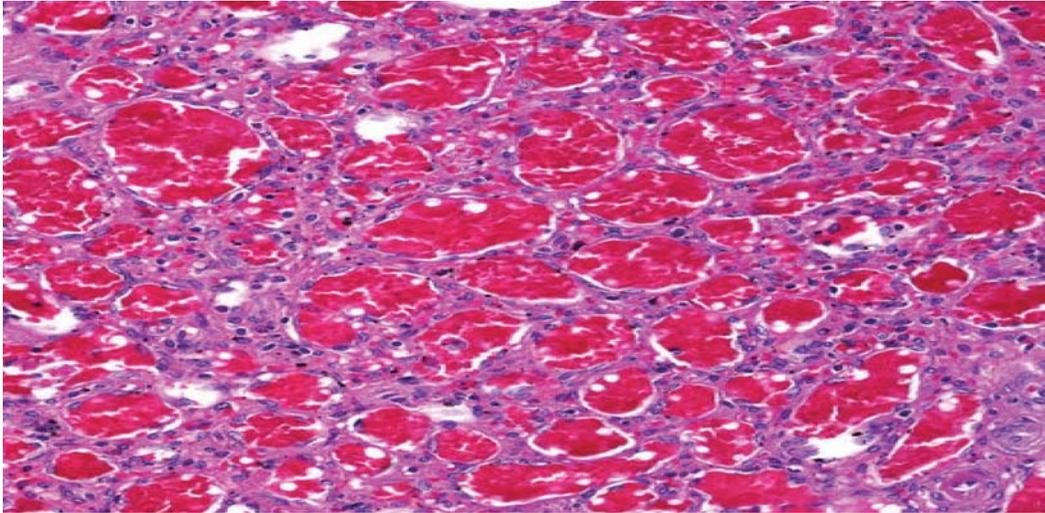


Figura 3 – Microscopia Óptica H.E. – Hemangioma cavernoso do baço. Diagnóstico anátomo patológico de Hemangioma esplênico intraparenquimatoso com 10cm de diâmetro.

mas cutâneos isolados ou múltiplos e, na sua maioria, localizados nas extremidades. Alguns pacientes possuem formas viscerais (fígado, baço, pulmão, cérebro e intestino). A maioria dos casos é assintomática (75-80%) (2), no entanto, muitos pacientes referem uma dor arrastada no hipocôndrio esquerdo, com ou sem perturbações gastro intestinal. Uma massa, ou um baço palpável pode estar presente em apenas 12,5% dos pacientes. Cerca de 25% dos pacientes podem apresentar ruptura espontânea, necessitando de intervenção cirúrgica urgente (2). A Trombocitopenia com manifestações de coagulopatia representa uma apresentação rara da doença. Embora inicialmente descrita por um angioma cavernoso na extremidade de uma criança. A Síndrome de Kassabach Merritt pode complicar um hemangioma esplênico. A sua fisiopatologia não está bem determinada. Estima-se que o rápido consumo de plaquetas e fibrinogênio nos capilares do hemangioma constitui a causa da coagulação intravascular disseminada, causa principal de morte nos pacientes afectados (5). Como qualquer tumor vascular um hemangioma esplênico pode desenvolver enfarte, trombose, hemorragia e fibrose, induzindo uma reacção inflamatória, levando a aderências peri esplênicas que podem estar na base de alguma sintomatologia clínica.

Modalidades convencionais de meios complementares de diagnóstico como a ecografia e tomografia computadorizada são eficazes no diagnóstico de casos com pequenos hemangiomas viscerais, mas não conseguem atingir a sensibilidade nem especificidade significativa na obtenção de um diagnóstico quando as alterações são angiomatosas difusas (4). A ressonância magnética sendo mais sensível e específica do que outras modalidades de imagem apresenta um contributo importante no diagnóstico de hemangiomas viscerais. A maioria dos hemangiomas esplênicos é tipicamente hiperintensa nas imagens ponderadas em T2 mostrando um preenchimento centrípeto tardio (3). A angiografia de subtração digital e a biópsia por agulha fina ecoguiada, apesar de procedimentos invasivos têm-se constituído como meios eficazes para estabelecer o diagnóstico. Vários autores têm constatado ainda a utilidade da cintigrafia com eritrócitos marcados Tc 99m / SPECT scan como uma modalidade de diagnóstico válida perante a suspeita de hemangiomas esplênicos (3).

O tratamento destas afecções passam pela instituição de cuidados de suporte, como transfusões de plaquetas, crioprecipitado e plasma fresco congelado. O tratamento médico inclui a utilização de corticoides como a prednisona e dexametasona (2mg/kg/dia)



durante um período não inferior a duas semanas, até a resolução dos sintomas. O uso de corticóide está indicado nos pacientes portadores de hemangiomas, quando ocorre trombocitopenia, sendo, nestes casos, a primeira opção de terapia farmacológica (4).

O tratamento cirúrgico, relatado com sucesso por Hodge desde 1895 com a ressecção completa do hemangioma, está indicado para a resolução da trombocitopenia e da coagulação intravascular disseminada refractária ao tratamento conservador (4). O tratamento cirúrgico consiste na maioria das vezes na esplenectomia, porém Willcox e Speer, na sua avaliação e seguimento de hemangiomas esplênicos durante um período de 8 anos na clínica de Mayo propõem que pequenas lesões esplênicas que satisfaçam os critérios radiográficos de hemangiomas possam ser compatíveis com uma atitude conservadora (5).

Realçando se por um lado a existência de uma incidência de 25% de ruptura espontânea (2), que pode ocorrer em locais onde a assistência médica pode ser precária, associado ao difícil seguimento de pacientes com um único grande ou vários pequenos hemangiomas, especialmente quando em posição subcapsular, recomenda se hoje a esplenectomia electiva de modo a evitar tais consequências (5). Mais recentemente, vários autores têm defendido que lesões benignas mais localizadas possam ser tratadas com esplenectomia

parcial após uma laqueação segmentar selectiva da porção esplênica envolvida. A vantagem de esplenectomia parcial reside essencialmente na preservação da sua função imunológica. (5).

## CONCLUSÃO

Os Hemangiomas esplênicos representam os tumores benignos do baço mais frequentes. Sendo geralmente assintomáticos e diagnosticados fortuitamente, os mesmos devem ser considerados como causa de coagulopatia de consumo em pacientes com síndrome Kassabach Merritt. Embora a maioria dos hemangiomas possam ser efectivamente demonstrados com técnicas convencionais de imagens radiológicas de ultrassonografia e tomografia computadorizada, outras modalidades de diagnóstico como a ressonância magnética, a angiografia de subtração digital ou a cintigrafia com eritrócitos marcados podem ser utilizados na identificação de lesões não detectadas. Embora hemangiomas pequenos possam ser acompanhados com segurança, a incidência

de 25% de ruptura espontânea tornam a esplenectomia electiva o tratamento de escolha perante um caso de hemangioma esplênico associado à síndrome de Kasabach Merritt.

## REFERÊNCIAS

1. North PE, Warner M, Buckmiller L, James CA, Mihm, MC Jr. Vascular tumors of infancy and childhood: Beyond capillary hemangioma (Review) *Cardiovasc Pathol*, 2006;15:303 317.
2. Tang JS, Wu CC, Liu TJ, et al. Spontaneous rupture of splenic hemangioma: a case report. *Chin Med J* 1993; 51:241 3.
3. Bail JP, Menut P, Andivot T, Leal T, Volant A, Charles JF. Cavernous hemangioma of the spleen: values and limitations of ultrasonic and computed tomography diagnosis. *Ann Chi* 1994;48(4):370 3.
4. Barbazza R, De Martini A, Mognol M, Banzi A, D'Agata G. Fine needle aspiration biopsy of a splenic hemangioma: a case report with review of the literature. *Haemathologica* 1990 May Jun;75(3):278 81.2004;24:1137 1163.
5. Willcox TM, Speer RW, Schlinkert RT, Sarr MG. Hemagiomas of the Spleen : Presentation, Diagnosis and Management. *J Gastrointest Surg* 2000; 4 : 611 3.

### *Correspondência para:*

DR. NELSON PINTO  
erviço de Cirurgia 2  
Hospital de São Teotónio E.P.E. Viseu – Portugal  
nelsonfpinto@gmail.com

